

ZUR KENNTNIS DES SYNDROMS
"CENTRALE RETINOPATHIE
BEI TAUBSTUMMHEIT". (AMALRIC)

Franz-Josef Müller

1969



Digitized by the Internet Archive
in 2026

ZUR KENNTNIS DES SYNDROMS
"CENTRALE RETINOPATHIE
BEI TAUBSTUMMHEIT". (AMALRIC)

Inaugural - Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Franz-Josef Müller
aus München

München 1964

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Professor Dr. H. REMKY
Mitberichterstatter: Professor Dr. W. ROHRSCHEIDER
Dekan: Professor Dr. R. BACHMANN

Tag der mündlichen Prüfung: 7.7.1964



ADALTFELDER'S

Vertriebene Pflanzensammlungen des Adaltesfelders

1. Adaltesfelders Pflanzensammlung (1885) von Adaltesfeld

2. Adaltesfelders Pflanzensammlung (1885) von Adaltesfeld

3. Adaltesfelders Pflanzensammlung (1885) von Adaltesfeld

4. Adaltesfelders Pflanzensammlung

MEINEN LIEBEN ELTERN

IN DANKBARKEIT GEWIDMET

Adaltesfelders Pflanzensammlung (1885) von Adaltesfeld

Adaltesfelders Pflanzensammlung

Adaltesfelders Pflanzensammlung

INHALTSVERZEICHNIS

- I. Retinale Pigmentveränderungen bei Taubstummheit
 - a. Retinopathia pigmentosa (Syndrom von USHER)
 - b. Retinopathia centralis (Syndrom von AMALRIC)
- II. Theorien der Ätiologie des Syndroms centrale Retinopathie bei Taubstummheit
- III. Eigene Untersuchungen
 - a. Zielsetzung
 - b. Ophthalmologische Befunde bei 186 Taubstummen
 - c. Klassifizierung der Taubstummen
- IV. Diskussion eigener und fremder Beobachtungen des Syndroms Taubstummheit und centraler Retinopathie
- V. Zusammenfassung
- VI. Literaturverzeichnis

I. RETINALE PIGMENTVERÄNDERUNGEN BEI TAUBSTUMMHEIT

a. Retinopathia pigmentosa (Syndrom von USHER).

Netzhauterkrankungen in Verbindung mit Taubstummheit sind schon sehr lange bekannt; gewisse Entartungsformen kommen sogar bei weitem häufiger vor als unter der gesunden Bevölkerung. In erster Linie handelt es sich hier um tapeto - retinale Degenerationen (STOCKWELL).

Als besonders typische Erscheinungsform der tapeto-retinalen Degenerationen kann die Retinopathia pigmentosa angesprochen werden. Es handelt sich hier um Pigmententartungen in Form zarter, sternförmiger oder knochenkörperähnlicher Herde. Die Entartung beginnt meist in den peripheren Netzhautabschnitten und schreitet konzentrisch zum hinteren Pol fort; dabei gleichseitige Verödung der arteriellen Netzhautgefäße. Zum ophthalmoskopischen Bild des Endstadiums gehört eine durch wachsgelbe Färbung charakterisierte Sehnervenatrophie.

Die subjektive Symptomatik besteht zunächst in einer Störung des Dämmerungssehens; im Spätstadium wird der Betroffene infolge konzentrischer Gesichtsfeldeinengung bei oft noch erhaltener centraler Sehleistung orientierungsunfähig. Dem Leiden liegt eine anlagebedingte, progressive Entartung der äußeren Netzhautschichten mit fortschreitendem Zerfall des Pigmentepithels zugrunde.

Schon im Jahre 1878 berichtet von CRAEFE über drei taubstumme Brüder mit einer Retinopathia pigmentosa. Sodann weisen ADLER, LEMCKE, HAMMERSCHLAG, USHER, HENNING, KLING, LINDENOV und vor allem WALSH (1947) auf Beziehungen zwischen Taubstummheit und Retinopathia pigmentosa hin. ELWYN kam in seiner Monographie "Diseases of the Retina" zu dem Schluß, daß die Retinopathia pigmentosa sowohl bei angeborener als auch bei erworbener Taubstummheit beobachtet werden kann.

Zum Erbgang der Retinopathia pigmentosa bei Taubstummheit zitiert WAARDENBURG (1952) WIBAUT: Keine Hörstörung bei dominant vererbter Retinopathia pigmentosa, dagegen 122 Fälle von Taubheit unter 315 Männern und 235 Frauen mit rezessiv vererbter Retinopathia pigmentosa. Hierzu muß aber einschränkend gesagt werden, daß USHER und SHENNAN (1930/31), KLEIN und FRANCESCHETTI (1947) einige Fälle von dominant vererbter Retinopathia pigmentosa in Verbindung mit Taubstummheit beschrieben haben. (Beobachtungen von zwei Familien). LEBER fand unter 44 Patienten mit Retinopathia pigmentosa 10 Taubstumme; er nimmt eine kongenitale Ursache beider Leiden an. Das Schrifttum enthält noch zahlreiche ähnliche Berichte anderer Autoren.

Die Häufigkeit des gemeinsamen Auftretens von Retinopathia pigmentosa und Taubstummheit erscheint überzufällig, obwohl die Angaben verschiedener Autoren differieren.

Einen Überblick hierüber gewähren die beiden nachstehenden Tabellen.

TABELLE I

Häufigkeit der Taubstummheit bei Retinopathia pigmentosa (Syndrom von USHER).

Autoren	Patienten mit Retinopathia pigmentosa	Zahl der Taubstummen		
NETTLESHIP (1909)	1681	560	=	33, 3%
USHER (1913/14)	69	11	=	16, 0%
LEBER (1916)	44	10	=	22, 7%
de WILDE (1919)	167	38	=	22, 7%
BELL (1922)	919	96	=	10, 44%
WIBAUT (1931)	550 recessive Fälle	122	=	22, 18%
KJERRUNGAARD (1948)	150	35	=	23, 33%
	3580	872	=	24, 35%

TABELLE II

Häufigkeit der Retinopathia pigmentosa bei Taubstummheit.

Autoren	Taubstumme	Retinopathia pigmentosa		
ADLER (1867)	100	1	=	1 %
SCHÄFER (1884)	95	5	=	5, 26%
HAMMERSCHLAG (1907)	74	8	=	10, 8 %
KLING (1932)	149	5	=	3, 3 %
LINDENOV (1945)	103	20	=	19, 4 %
DOLL (1947)	215	3	=	1, 4 %
TOSELLI (1948)	230	4	=	1, 7 %
LAMM u. Mitarbeiter (1949)	213	3	=	1, 4 %
DIALLINAS (1959)	18	1	=	5, 5 %
	1197	50	=	4, 17%

Neben dem typischen Vollbild einer Retinopathia pigmentosa sind noch verschiedene andere Formen einer tapeto-retinalen Degeneration bekannt, die im Zusammenhang mit verschiedenen Degenerationszeichen oder Mißbildungen auftreten können, wie z.B. mit angeborener Taubheit, Oligophrenie usw.

Die Theorien, die diese Verbindung von Taubstummheit und Retinopathia pigmentosa erklären sollen, sind jedoch recht verschieden und z.T. sogar gegensätzlich.

SIEBEMANN und BING (1907), FRANCESCHETTI und KLEIN (1941), SIRLES und SLAUGHTER (1943) und andere Autoren nehmen Analogien der Epithalstruktur des Cortischen Organs und des Pigmentepithels der Netzhaut an, obwohl die Netzhaut entwicklungsgeschichtlich dem Diencephalon, das Cortische Organ aber dem Metencephalon zugehört. Die einzige Beziehung beider Epithelien ist nach AREY in der Entwicklung aus dem Ektoderm zu sehen.

ALBRECHT (1935) und GEDDA (1952) machten völlig unabhängig Genmutationen für das Zusammentreffen von Retinopathia pigmentosa und Taubstummheit verantwortlich, da die Entwicklung beider Leiden nicht immer parallel verläuft und Taubstummheit häufig mit anderen Mißbildungen vergesellschaftet ist. LINDENOV und HAMMERSCHLAG dagegen vermuten einen gemeinsamen hereditären Faktor (Heredodegeneratio akustico - optico - cerebialis).

Die Ätiologie des Syndroms centrale Retinopathia in Verbindung mit Taubstummheit muß also noch als ungeklärt gelten.

b. Retinopathia centralis (Syndrom von AMALRIC).

In jüngerer Zeit wurde eine bislang unbekannte Fundusveränderung in Verbindung mit Taubstummheit beschrieben, die ebenfalls durch Pigmentunregelmäßigkeiten ausgezeichnet ist.

Bei diesem "neuen" Krankheitsbild betrifft die Pigmententartung vor allem die maculäre und perimaculäre Region; in der Peripherie sind nur vereinzelt kleine Pigmentzusammenballungen zu finden. Dieser Befund erinnert an die centrale Form der Retinopathia pigmentosa, bei der die Pigmentklumpung den hinteren Pol betrifft und die Netzhautperipherie verschont bleibt, vor allem aber an die STARGARDT'sche progressive Maculadegeneration, die familiär auftritt, etwa im 12. - 14. Lebensjahr beginnt und unaufhaltsam, wenn auch nach Jahren, in der totalen oder fast totalen Zerstörung der Netzhaut endet. Die "neue" centrale Retinopathie geht jedoch nicht mit Funktionsausfällen einher.

AMALRIC (1960) hat in einer ophthalmoskopischen Reihenuntersuchung bei 15 von 200 Taubstummen eine centrale Retinopathie gefunden. Es soll in allen 200 Fällen eine angeborene Taubstummheit vorgelegen haben.

Das ophthalmoskopische Bild wird folgendermaßen beschrieben:

"Pfeffer- und Salzpigmentierung" der Macula oder feinkörnige Pigmentie-

rung mit einzelnen groben Pigmentschollen, die auch in der Peripherie vorkommen können. Die rote fovea hebt sich mehr oder weniger stark aus ihrer grau-schwarzen Umgebung.

Die Ähnlichkeit dieser Veränderungen mit der STARGARDT'schen progressiven Maculadegeneration ist unverkennbar.

Mit der Ausnahme (hochgradige Myopie der Gegenseite) waren beide Augen betroffen; es scheint sich stets um stationäre Veränderungen gehandelt zu haben.

Bei keinem der 15 taubstummen Kinder mit centraler Retinopathie konnten Ausfälle der sensorischen Funktionen nachgewiesen werden; adaptometrische Untersuchungen wurden allerdings nicht vorgenommen. In zwei Fällen lag eine Heterochromie der Irides vor.

II. THEORIEN DER ÄTIOLOGIE DES SYNDROMS CENTRALE RETINOPATHIE BEI TAUBSTUMMHIT

AMALRIC hat in mehreren Fällen eine Rubeolen-Embryopathie als Ursache der Taubstummheit erwogen; Hinweise auf eine derartige Ätiologie ließen sich jedoch nur bei 2 Kindern gewinnen. Bei einem anderen Kind handelte es sich um eine hereditäre Taubstummheit. In 12 von 15 Fällen blieb die Ursache der Taubstummheit ungeklärt. Die anamnестischen Angaben waren allerdings zum größten Teil sehr dürftig und ungenau.

AMALRIC schließt aus seinen Beobachtungen:

1. Die beschriebene Form der centralen Retinopathie tritt nur bei angeborener Taubheit auf.
2. Das Syndrom "centrale Retinopathie bei Taubstummheit" kommt zwar bei Rubeolen-Embryopathien vor, dürfte aber in den meisten Fällen eine genetische Ursache haben.

Vor AMALRIC hatte EMERSON (1958) über ähnliche Beobachtungen berichtet; 7 Taubstumme wiesen ähnliche Befunde auf, in zwei Fällen handelte es sich um eine Retinopathia pigmentosa. Die bei 5 Kindern gefundenen Maculaveränderungen boten kein einheitliches Bild; bemerkenswert erscheint die Feststellung, daß in allen Fällen eine Irishyoplasie oder -atrophie bestand.

EMERSON hatte durch seine Untersuchungen zur Diagnose der Rubeolen-Embryopathien beitragen wollen; nach seiner Ansicht lassen folgende Feststellungen eine Embryopathia rubeolosa als Ursache der Mißbildungen erkennen:

1. Anamnese: Röteln in den ersten drei Schwangerschaftsmonaten.

2. Mißbildungen: Katarakt, Herzfehler, Taubstummheit, Cerebralschaden.
3. Oculare Symptome:
 - a) Hypoplasie oder Atrophie der Iris.
 - b) Stationäre, fein bis grobfleckige Pigmentveränderungen der Netzhaut, diffus oder umschriebene Bevorzugung des hinteren Pols; keine Gefäß- oder Papillenveränderungen.
4. Funktion: Keine Störungen.

EMERSON nimmt also eine virale Embryopathie als Ursache der maculären Retinopathie bei Taubstummheit an; Lokalisation und Ausprägungsgrad der Embryopathie-symptome werden durch den Zeitpunkt der Infektion und durch die Virulenz des Erregers bestimmt.

Auch MARKS (1946), der bei 8 von 17 Kindern mit angeborener Taubstummheit maculare Pigmentverschiebungen gefunden hatte, schreibt der Rubeolen-Embryopathie ursächliche Bedeutung zu. Ebenso wie CORDES, der in einer Diskussion zu einer Mitteilung von GOAR und POTT (1945) berichtet, zwei Taubstumme gesehen zu haben, bei denen über dem gesamten Fundus Pigment klumpig verstreut war; am stärksten sei diese Pigmentunregelmäßigkeit im Gebiet der Macula ausgeprägt gewesen. Als Ursache für die Taubstummheit wurde eine Embryopathia rubeolosa angenommen. CORDES vergleicht das Bild des Fundus mit einer atypischen Retinopathia pigmentosa. ELLET dagegen meint in der gleichen Diskussion, der Fundus gleiche dem Bild bei einer angeborenen Syphilis. Auch AMALRIC beschreibt ein salz- und pfefferartig pigmentiertes Bild, wie es nach WALSH für angeborene Syphilis typisch ist. Bei angeborener Syphilis sind diese Pigmentverschiebungen jedoch peripher angeordnet. Nur bei erworbener Syphilis ist der hintere Pol und die Papillenumgebung befallen. Bei den von AMALRIC untersuchten 15 Kindern konnte eine Syphilis als Ursache der Taubstummheit mit centraler Retinopathie ausgeschlossen werden; alle Kinder waren seronegativ.

In 4 ähnlichen Fällen von BLANKENSTEIN und FEINMANN (1952) ergaben sich keine Hinweise auf die Ätiologie des Syndroms Taubstummheit und centrale Retinopathie.

Die von AMALRIC erhobenen Befunde und vor allem ihre Ergebnisse haben andere Autoren zu ähnlichen Untersuchungen angeregt.

WOILLEZ hat 151 Kinder mit angeborener Taubstummheit untersucht und neun Fälle des von AMALRIC beschriebenen Typs entdeckt. In weiteren Fällen war die Macula zwar auffällig, jedoch nicht eindeutig pathologisch verändert.

Unabhängig von AMALRIC und WOILLEZ hatte DIALLINAS (1959) bei der Untersuchung von 28 Taubstummen 2 Fälle von atypisch pigmentierter Macula gefunden. In beiden Fällen handelte es sich um eine angeborene Taubstummheit. Sto-

rungen der Netzhautfunktionen wurden nicht bemerkt.

III. EIGENE UNTERSUCHUNGEN

a. Zielsetzung

Die bisher durchgeführten Untersuchungen lassen noch einige Fragen unbeantwortet: Gehört die centrale Retinopathie bei Taubstummheit in den Rahmen der genetisch bedingten tapeto - retinalen Abiotrophien, ist sie Symptom einer viralen Embryopathie oder hat sie ganz andere, noch unbekannte Ursachen?

Ferner wäre es einer Nachprüfung wert, welche Auswirkungen diese Pigmentanomalien auf die Funktion des Auges haben; in den bisher beschriebenen Fällen von centraler Retinopathie bei Taubstummheit wurde z. B. die Adaptation nicht geprüft (AMALRIC).

Mit den klinischen, diagnostischen und ätiologischen Problemen dieser Fundusveränderungen haben sich bisher vor allem AMALRIC und EMERSON beschäftigt. Das Fehlen entsprechender Untersuchungen im deutschen Schrifttum veranlaßt uns zur Mitteilung eigener Befunde, über die im folgenden berichtet wird.

b. Ophthalmologische Befunde bei 186 Taubstummen.

186 Kinder, Zöglinge der Landes-Taubstummenanstalt München, wurden ophthalmoskopisch untersucht. (In der Mehrzahl der Fälle nach medikamentöser Pupillenerweiterung). Bei Vorliegen von Pigmentunregelmäßigkeiten wurde eine genauere Untersuchung in der Universitäts-Augenklinik angeschlossen.

In 3 Fällen entsprach der ophthalmoskopische Befund in allen Einzelheiten der von AMALRIC gegebenen Beschreibung; bei 8 anderen Kindern lagen weniger typische Pigmentverschiebungen vor.

KASUISTIK:

Fall 1:

M.D. ♀ 15 Jahre.

Familienanamnese: Sohn eines Bruders der Großmutter taubstumm; drei gesunde Geschwister; keine Blutsverwandtschaft.

Schwangerschaftsanamnese der Mutter: Unauffällig, Geburt normal (2900 g.)

Eigenanamnese: Vor Feststellung der Hörschädigung Keuchhusten, Masern, und eine leichte beidseitige Mittelohreiterung, Körperliche und geistige Entwicklung normal.

Audiogramm: Seitengleiche geringe Hörreste vorhanden. Dieser Befund spricht für eine erbliche Taubstummheit.

Augenhintergrund: Macula schmutzig grau, staubfein pigmentiert. Übriger Fundus unregelmäßig fleckig pigmentiert; sehr reflexreich. Papille und Gefäße beiderseits normal.

Sehschärfe: beiderseits 5/3.

Gesichtsfeld (Projektions - Kugelperimeter ^{x)} und Adaptation (Gerät nach Goldmann und Weekers). o.B.

Fall 2:

E. W. ♀ 15 Jahre.

Familienanamnese: Keine Blutsverwandschaft und keine Taubstummheit.

Schwangerschaftsanamnese der Mutter: Unauffällig; normaler Geburtsverlauf.

Eigene Anamnese: Außer Masern keine Kinderkrankheiten; körperliche und geistige Entwicklung normal.

Audiogramm: Geringe Hörreste vorhanden, beidseitig gleich gestört. Dieser Befund spricht für eine angeborene Taubstummheit.

Augenhintergrund: (siehe Abb. Nr. 1a und b) Macularegion feinkörnig pigmentiert, Fovea centralis rotbraun, von größeren Pigmentschollen umgeben; Foveareflex fehlt.
Übriger Fundus: unauffällig.

Sehschärfe beiderseits 5/3.

Gesichtsfeld und Adaptation o.B.

Fall 3:

L. S. ♂, 12 Jahre.

Familienanamnese: 1 gesunder Bruder, keine Blutsverwandschaft und keine Taubstummheit.

Schwangerschaftsanamnese der Mutter: Unauffällig. Normaler Geburtsverlauf. (3000 g).

Eigene Anamnese: Außer Masern keine Kinderkrankheiten, körperliche und geistige Entwicklung normal.

Audiogramm: Geringe Hörreste, beidseitig gleich gestört. Dieser Befund spricht für eine angeborene Taubstummheit.

Augenhintergrund: Fundus tabulatus, Macula dagegen leicht unregelmäßig, feinkörnig pigmentiert. Papille und Gefäße normal.

Sehschärfe beiderseits 5/3.

Gesichtsfeld: beiderseits Einengung der temporalen Außengrenzen.

Adaptation o.B.

^{x)} Diese beiden Geräte wurden in allen Fällen benutzt.

ABBILDUNG 1a

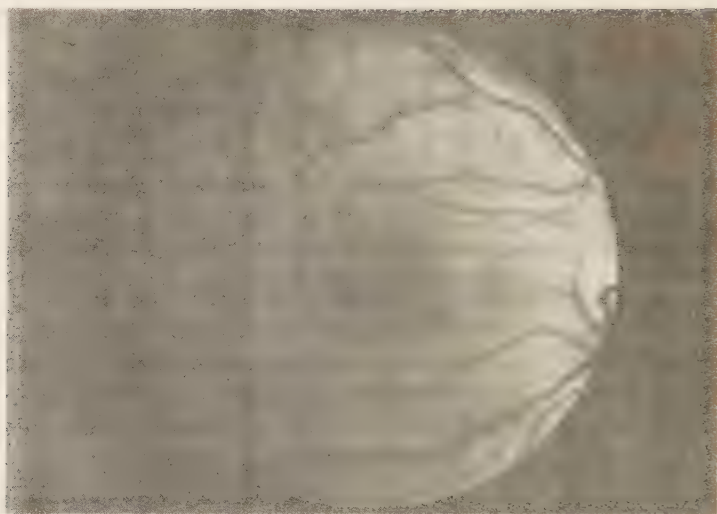


ABBILDUNG 1b



Augenhintergrund des Kindes E.W. ♀, 15 Jahre:
Erworbene Taubstummheit.
Fleckige Pigmentation der Macula; die Fovea erinnert an den sog. kirschroten
Fleck.

Fall 4:

G.R. ♂, 15 Jahre,

Familienanamnese: 1 gesunder Bruder, keine Blutsverwandschaft und keine Taubstummheit.

Schwangerschaftsanamnese der Mutter: Unauffällig; normaler Geburtsverlauf (3750 g).

Eigene Anamnese: Mit 3 Monaten Lungenentzündung, anamnestic keine Ursache für die Taubstummheit, körperliche und geistige Entwicklung normal.

Audiogramm: Geringe Hörreste, jedoch beidseitig gleich gestört.
Dieser Befund spricht für eine angeborene Taubstummheit.

Augenhintergrund: Macula pfeffer- und salzartig pigmentiert; Fovea stark rötlich getönt. Reflex fehlt.

Übriger Fundus: vereinzelte größere Pigmentflecken.

Sehschärfe beiderseits 5/3.

Gesichtsfeld: beiderseits Einengung der temporalen Außengrenzen.

Adaptation: o.B.

Fall 5:

R.K. ♂, 11 Jahre.

Familienanamnese: 1 gesunder Bruder; keine Blutsverwandschaft und keine Taubstummheit; Vater leidet an Tbc; eine Schwester der Mutter an Leukämie gestorben.

Schwangerschaftsanamnese der Mutter:

Öfters Blutungen, Kramp fzustände und Erbrechen; Kind kam als Frühgeburt zur Welt, Geburt selbst verlief normal.

Eigene Anamnese: Zwischen 4. und 5. Monat wurde die Taubstummheit entdeckt, zuvor hatte er Lungenentzündung. Körperliche und geistige Entwicklung normal.

Bericht einer HNO-Klinik vom 16.4.57:

Angeborene, hochgradige Schwerhörigkeit, praktisch taubstumm.

Audiogramm: Gleichseitig geringste Hörreste.

Augenhintergrund: Pigmentierter Fundus; Macularegion feinkörnig pigmentiert, gegen die Peripherie größere Pigmentflecken in abnehmender Häufigkeit. Papille und Gefäße normal.

Sehschärfe: rechts 5/4, links 5/3.

Gesichtsfeld und Adaptation im Bereich der Norm.

Fall 6:

H.G. ♂, 8 Jahre.

Familienanamnese: 2 gesunde Geschwister; keine Blutsverwandtschaft und keine Taubstummheit.

Schwangerschaftsanamnese der Mutter: Unauffällig, normaler Geburtsverlauf. (3600 g).

Eigene Anamnese: Mit 6 Monaten leichte Mittelohreiterung, mit etwa 8 Monaten wurde die Taubstummheit bemerkt. Körperliche und geistige Entwicklung normal.

Audiogramm: Gleichseitig geringste Hörreste für Luftleitung. Dieser Befund spricht für eine angeborene Taubstummheit.

Augenhintergrund: Fundus tabulatus; Macularegion feinkörnig pigmentiert, Papille und Gefäße normal.

Sehschärfe beiderseits 5/3.

Gesichtsfeld im Bereich der Norm.

Adaptation nicht geprüft.

Fall 7:

F.G. ♂, 16 Jahre.

Familienanamnese: 2 gesunde Geschwister; keine Blutsverwandtschaft und keine Taubstummheit.

Schwangerschaftsanamnese der Mutter: Unauffällig; normaler Geburtsverlauf (3100 g).

Eigene Anamnese: Nie ernstlich krank gewesen; körperliche und geistige Entwicklung normal.

Audiogramm: Gleichseitig geringe Hörreste vorhanden. Der Befund spricht für eine angeborene Taubstummheit.

Augenhintergrund: Körnig pigmentierter Fundus. In der Maculagegend feinkörnige Pigmentverschiebungen.

Sehschärfe beiderseits 5/3.

Gesichtsfeld und Adaptation: o.B.

Fall 8:

H.S. ♂, 9 Jahre.

Familienanamnese: 4 gesunde Geschwister; keine Blutsverwandtschaft und keine Taubstummheit.

Schwangerschaftsanamnese der Mutter: Unauffällig, jedoch schwere Geburt (3250 g).

Eigene Anamnese: Keine Kinderkrankheiten, körperliche und geistige Entwicklung normal.

Audiogramm: Keine Hörreste vorhanden.

Augenhintergrund: Das maculare- und perimaculare Gebiet bietet ein pfeffer- und salzartiges Bild; Foveareflex gut sichtbar. Übriger Fundus o. B.

Sehschärfe beidseitig 5/3.

Gesichtsfeld und Adaptation normal.

Fall 9:

T.H. ♂, 8 Jahre.

Familienanamnese: 3 gesunde Geschwister; keine Taubstummheit und keine Blutsverwandtschaft. Die ophthalmoskopische Untersuchung des Vaters und der Geschwister deckte beim Vater und bei einem der Geschwister leichte Pigmentunregelmäßigkeiten des ganzen Fundus auf, die jedoch nicht annähernd das Aussehen der bei T.H. festgestellten erreichten.

Schwangerschaftsanamnese der Mutter: Unauffällig; normaler Geburtsverlauf.

Eigene Anamnese: Mit 9 Monaten eine schwere Otitis media, darauffolgend Märsen und Keuchhusten. Taubstummheit wurde kurz nach diesen Krankheiten bemerkt. T.H. soll nach Angaben der Eltern vor diesen Erkrankungen normal auf Geräusche reagiert und auch schon Worte wie Mama und Papa gesprochen haben. T.H. kam im Sommer 1958 in die Universitätskinderklinik München und in die Universitäts-HNO-Klinik München zur Untersuchung.

Damaliger Augenfundusbefund:

Links grob- und feinfleckige Pigmentunregelmäßigkeiten des hinteren Pols, bis in die Peripherie reichend.

Rechts weniger stark ausgeprägte Pigmentunregelmäßigkeiten.

Damaliger Ohrenbefund:

Linkes Ohr vollkommen taub, rechts zu 60% Hörverlust. Röntgenologisch keine Annahme für eine ursächliche Otitis media, kann jedoch nicht mit Sicherheit ausgeschlossen werden.

Körperliche Entwicklung etwas unter dem Durchschnitt, geistige Entwicklung normal.

Audiogramm: Links keine Hörreaktion, rechts zu 60% Hörverlust, was für eine postnatal erworbene Taubstummheit spricht.

Augenhintergrund: (siehe Abb. Nr. 2a und b)

Links: Gesamter Fundus unregelmäßig, groß- und feinfleckig pigmentiert, besonders um die Macula. Die Macula selbst ist feiner

ABBILDUNG 2a

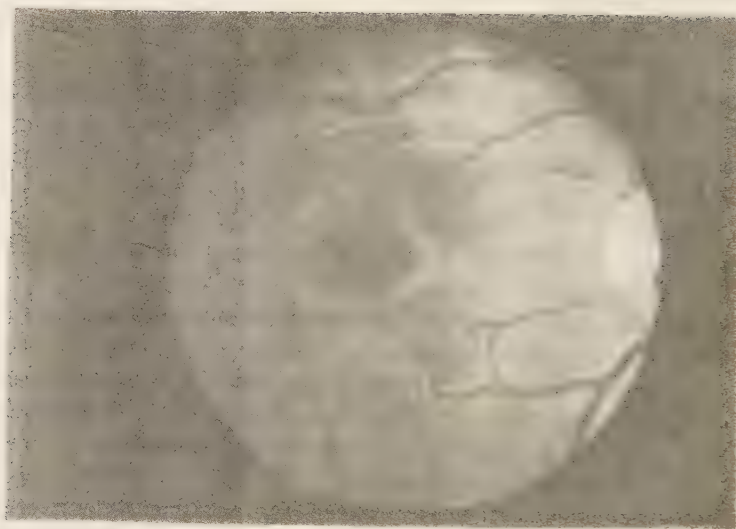


ABBILDUNG 2b



Augenhintergrund des Kindes T.H., ♂, 8 Jahre,

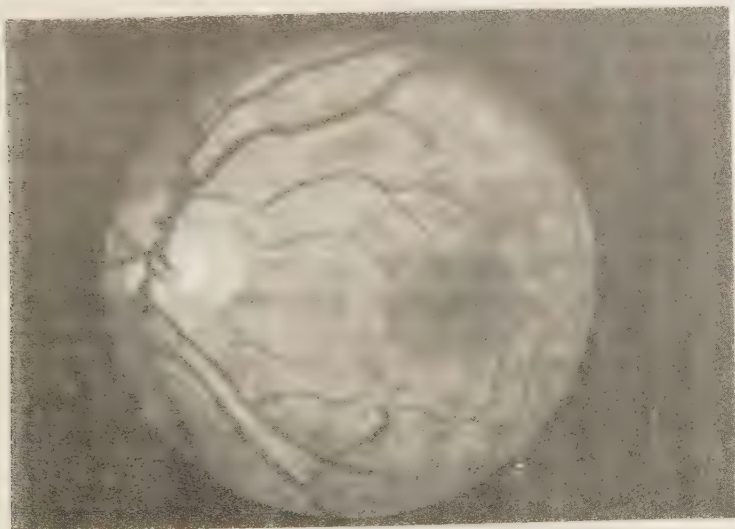
RA: Hyperpigmentation der Macula.

LA: Leichte Depigmentation des hinteren Pols, relative Hyperpigmentation der Macula.

ABBILDUNG 3a



ABBILDUNG 3b



Augenhintergrund des Kindes W. S., ♀, 15 Jahre
Beiderseits unregelmäßige Pigmentation des hinteren Pols.

und dichter pigmentiert. Kein Foveareflex.
Rechts: Unregelmäßige Pigmentierung, nicht so intensiv wie links. Gefäße und Papille sind beiderseits normal.

Sehschärfe: beiderseits 5/3
Gesichtsfeld: normal
Adaptation: keine zuverlässigen Angaben.

Fall 10:

J.D. ♂, 13 Jahre.

Familienanamnese: 1 gesunder Bruder; keine Blutsverwandtschaft und keine Taubstummheit.

Schwangerschaftsanamnese der Mutter: Unauffällig; normaler Geburtsverlauf.

Eigene Anamnese: Mit 9 Monaten eine Hirnhautentzündung; kurz danach wurde Taubstummheit von den Eltern bemerkt.
Hatte in den ersten Lebensjahren Gleichgewichtsstörungen.
Körperliche Entwicklung normal, geistige Entwicklung schwach.

Audiogramm: nicht durchgeführt.

Augenhintergrund: Gesamter Fundus fleckig pigmentiert, Macula undeutlich abgegrenzt; Foveareflex fehlt.

Sehschärfe: rechts 5/3, links 5/ 7/5,

Gesichtsfeld: normal

Adaptation: nicht geprüft.

Fall 11:

W.S. ♀, 15 Jahre

Familienanamnese: Hat drei gesunde Geschwister; keine Taubstummheit und keine Blutsverwandtschaft.

Eine ophthalmoskopische Untersuchung der Familie brachte keine Besonderheiten zu Tage.

Schwangerschaftsanamnese der Mutter: Unauffällig; normaler Geburtsverlauf (3000 gr)

Eigene Anamnese: Keine Kinderkrankheiten; die Eltern sind fest überzeugt, daß die Taubstummheit auf eine Schockwirkung infolge Verbrühens mit einer Tasse Kaffee im 18. Lebensmonat zurückzuführen ist.
W. habe vorher auf Geräusche normal reagiert und Worte wie Mama und Papa gesprochen.
Körperliche und geistige Entwicklung normal.

Audiogramm: Geringe Hörreste vorhanden, jedoch nicht beidseitig gleich gestört.

Augenhintergrund; (siehe Abb. Nr. 3a und b).

Gesamter Fundus grobfleckig, unregelmäßig pigmentiert, gegen die Peripherie am stärksten. Die Macularegion hebt sich durch eine etwas dunklere und viel feinere Pigmentierung aus dem Gesamtbild wie eine Scheibe heraus.

Sehschärfe beidseitig 5/3

Gesichtsfeld und Adaptation im Bereich der Norm.

c. Klassifizierung der Taubstummheit.

Bei den von AMALRIC untersuchten Kindern soll ausnahmslos angeborene Taubstummheit vorgelegen haben; nach den Erfahrungen der Landestaubstummenanstalt München jedoch ist die Taubstummheit in höchstens 30% der Fälle angeboren.

TANNENBAUM (1959) konnte in 70 von 85 Fällen die Ursachen der Taubstummheit ermitteln:

erworben	47
angeboren	14
erblich	9

HABERMANN (1957) meint, daß man nur in den seltensten Fällen die Vermutungsdiagnose einer angeborenen Taubstummheit stellen könne und zwar nur dann, wenn in der Familienanamnese keine erbliche Taubheit vorkommt und schwere, fieberhafte Erkrankungen als Ursache ausgeschlossen werden können.

AMALRIC und WOILLEZ haben keine Angaben darüber gemacht, auf welche Kriterien die Diagnose einer angeborenen bzw. erblichen Taubstummheit gestützt wurde; wir selber haben die Vorschläge von LOEBELL zugrunde gelegt.

LOEBELL unterscheidet zwischen Erbtaubheit und erworbener Taubheit.

1. Erbtaubheit.

- a. Sporadische Taubheit.
- b. Hereditär-degenerative Innenohrschwerhörigkeit.

2. Erworbene Taubheit.

- a. Intrauterin erworbene Taubheit.
- b. Extrauterin erworbene Taubheit.

LOEBELL hat also die Bezeichnung angeborene Taubheit in seiner Einteilung gar nicht erwähnt. Zur Vereinfachung wird hier diese Bezeichnung verwendet und es ist im folgenden unter angeborener Taubstummheit eine Zusammenfassung der hereditären und intrauterin erworbenen Taubstummheiten zu verstehen.

In unseren 11 Fällen von Taubstummheit mit centraler Retinopathie konnte nur

einmal die Einwirkung eines Erbfaktors angenommen werden (Fall 1). Bei drei Kindern (Fall 9-11) scheint es sich um eine erworbene, bei 7 Kindern (Fall 2-8) um eine angeborene Taubstummheit zu handeln.

Eine zuverlässige Einteilung wurde jedoch weder durch objektive Befunde noch durch Untersuchungen von Familienangehörigen oder anamnestischen Erhebungen ermöglicht.

Die Möglichkeit regionaler Unterschiede in der Häufigkeit der Taubstummheit wurde erwogen; aus der Statistik von LAMY (1949) ergeben sich jedoch für Frankreich (AMALRIC führte seine Untersuchungen in der Gegend von Toulouse, WOILLEZ in der Gegend von Lille aus) und Deutschland keine wesentlichen Unterschiede.

Frankreich 467/Million

Deutschland 548/Million.

Auch hinsichtlich der Ursachen soll weitgehende Übereinstimmung bestehen.

IV. DISKUSSION EIGENER UND FREMDER BEOBACHTUNGEN DES SYNDROMS TAUBSTUMMHEIT UND CENTRALER RETINOPATHIE

Wie AMALRIC, WOILLEZ und andere Autoren konnten auch wir bei Taubstummen eine eigenartige, centrale Retinopathie ohne Störung der Maculafunktion beobachten.

Das klinische Bild läßt bei der Gesamtheit der Fälle Pigmentveränderungen im Gebiet der Macula erkennen. Das Ausmaß der Veränderungen ist im Gegensatz zu den Fällen von AMALRIC nicht konstant: Es finden sich neben typischen Veränderungen auch Übergangsformen mit mehr eindeutig pathologisch veränderter Macula. Bis auf einen Fall gleichen sich die Fundusbilder beider Augen vollkommen. In diesem einen Fall (Fall 9) liegen zwar beidseitig Maculaveränderungen vor, die jedoch links deutlicher ausgeprägt sind. Die flächenhafte Ausdehnung der typischen Pigmententartung im Bereich der Macula ist bei den einzelnen Fällen im großen und ganzen gleich; in 9 von diesen 11 Fällen ist auch die Peripherie mehr oder weniger stark pigmentiert. War die Pigmententartung im Bereich der Macula staubfein bis feinkörnig, so ging sie peripherwärts in eine großfleckige Pigmentierung über.

Papille und Gefäße waren ausnahmslos ohne Besonderheiten.

Ein Vergleich des klinischen Bildes der oben beschriebenen Pigmentanomalien mit Fundusphotos anderer Pigmententartungen hatte kein nennenswertes Resultat. Die

Sammlung der Universitäts - Augenklinik enthält kein vergleichbares Bild.

Die Häufigkeit "typischer" Befunde in unserem Untersuchungsgut ist wesentlich kleiner als in dem von AMALRIC oder von WOILLEZ.

Autoren	Taubstumme	typische centrale Retinopathie.		
AMALRIC	200	15	=	7,5 %
WOILLEZ	151	9	=	5,9 %
DIALLINAS	28	2	=	7,1 %
CORDIER	179	22	=	12,29%
	558	48	=	8,6 %

	Taubstumme	centrale Retinopathie		
MÜNCHEN	186	11	=	5,9 %
		davon "typisch"		
		3	=	1,6 %

Zur Vergleichbarkeit von französischen und deutschen Befundreihen haben wir uns bereits oben kurz geäußert. Aus unseren Befunden ergibt sich außerdem, daß die Ursachen der Taubstummheit keinen entscheidenden Einfluß auf die Häufigkeit der centralen Retinopathie zu haben scheinen:

Im Sinne von AMALRIC "typische Maculaveränderungen" lagen in zwei Fällen mit erworbener (Fall 9 und 11) und in einem Fall mit angeborener (Fall 2) Taubstummheit vor.

AMALRIC schreibt, diese centrale Retinopathie erinnere zwar sehr an die STAR - GARDTsche Krankheit, zeige aber nicht die für diese Krankheit typischen Funktionsausfälle. Die Entdeckung der Maculadegeneration bei Taubstummheit sei daher das Zufallsergebnis einer Reihenuntersuchung gewesen.

Wir pflichten dieser Feststellung vorbehaltlos bei; in keinem unserer Fälle waren Sehstörungen aufgefallen. Die Kinder wiesen - mit einer Ausnahme - normale Schulleistungen auf; ihr Interesse am Untersuchungsgang war groß, am Perimeter und Adaptometer wurden schnelle und präzise Angaben gemacht, obwohl keine genaue Anleitung für das Verhalten gegeben werden konnte.

Eine Aussage zur Frage der Progredienz dieser centralen Retinopathie bei Taubstummheit ermöglicht uns lediglich eine Beobachtung, nämlich die des 8jährigen T. H. (Fall 9, vgl. Abb. 2).

Im Alter von drei Jahren während eines stationären Aufenthaltes in der Universitätskinderklinik München konsiliarisch durch einen Assistenten der

Universitäts-Augenklinik untersucht, wurde folgender Befund festgestellt: Beidseitig eine bis in die Peripherie reichende, grob- und feinfleckige Pigmentierung, die links wesentlich stärker ausgeprägt war. Diese Pigmentunregelmäßigkeiten haben sich bis zur jetzigen Untersuchung im 3. Lebensjahr nicht verändert.

Zur Frage der Ätiologie der centralen Retinopathie bei Taubstummheit können wir auf Grund unserer Befunde keine Stellung nehmen.

Wie bereits oben erwähnt, haben sich vor allem zwei Autoren mit diesem Problem befaßt und dabei vollkommen gegensätzliche Meinungen vertreten.

AMALRIC hält auf Grund seiner Untersuchungen eine erbbiologische Ursache des Syndroms für wahrscheinlich; er meint, daß es sich bei dieser Pigmentierung um eine Abiotrophie handelt, die genetisch mit gewissen Arten von angeborener Taubstummheit verbunden ist.

EMERSON dagegen macht eine virale Embryopathie (Rubeolen) für die Ursache des Syndroms verantwortlich.

Beide Autoren können nur Hypothesen aufstellen; die Zahl der untersuchten Fälle ist noch relativ zu klein, die anamnestischen Angaben sind bruchstückhaft, erb- biologische Nachforschungen konnten nur ausnahmsweise vorgenommen werden.

Unsere Befunde stützen weder die Ansicht von AMALRIC, noch die von EMERSON: In Bezug auf die Ätiologie dieses Syndroms liegt - mit einer Ausnahme - kein Anhalt für eine genetische Ursache oder eine Phänokopie durch virale Embryopathie vor, die das gemeinsame Auftreten von Taubstummheit und maculärer Dystrophie erklären könnte.

Die Annahme einer genetischen Ursache dieser macularen Dystrophie in Verbindung mit angeborener Taubstummheit hätte nur vertreten werden können, wenn in unserem Krankengut keine Fälle mit postnatal erworbener Taubstummheit aufgetreten wären. Wir sahen aber 3 Kinder mit nicht angeborener, sondern wahrscheinlich erworbener Taubstummheit, bei denen die gleiche maculare Pigmententartung bestand, wie sie AMALRIC bei vermutlich angeborener Taubstummheit beobachtet hat. Zwei von drei Kindern weisen sogar typische Befunde auf (Fall 9 und 11); unter ihren Familienangehörigen konnten nur beim Vater und bei einem jüngeren Bruder des einen (Fall 9) leichte Pigmentanomalien der ganzen Netzhaut festgestellt werden.

Eine Phänokopie durch virale Embryopathie muß mit ähnlichen Überlegungen als Ursache der von uns beobachteten centralen Retinopathie bei Taubstummheit abgelehnt werden. Bei Zutreffen dieser Hypothese hatte kein Fall von extrauterin erworbener Taubstummheit beobachtet werden dürfen. Negative Schwanger-

schaftsanamnese und vor allem das Fehlen von weiteren Mißbildungen lassen in unseren 11 Fällen eine Embryopathie als unwahrscheinlich erscheinen.

Das Erhaltenbleiben von Hörresten (Fall 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 9 recht und 11) spricht nach ORMERED ebenfalls gegen eine virale Embryopathie; sie deuten nämlich daraufhin, daß die Schädigung erst nach dem 4. Fetalmonat erfolgte. Retinale Embryopathiesymptome dagegen werden nur dann beobachtet, wenn die Virusinfektion der Mutter innerhalb der ersten drei Schwangerschaftsmonate stattgefunden hat. Mit der Retinopathie bei Rubeolen-Embryopathie hat die zentrale Retinopathie bei Taubstummheit lediglich ihren stationären Charakter gemeinsam.

Unsere Beobachtungen erlauben eine kritische Stellungnahme zu Theorien anderer Autoren, jedoch nicht die Aufstellung einer neuen Hypothese. Dennoch sei eine interessante Feststellung besonders erwähnt: Im Falle T.H. (Fall 9) war sowohl der Gehörverlust (rechts 50-60%, links 100%) als auch die zentrale Retinopathie (LSR) deutlich seitenverschieden ausgeprägt (vgl. Abb. 2); vielleicht können hierfür vegetativ-trophische Faktoren verantwortlich gemacht werden?

V. ZUSAMMENFASSUNG

1. Bei etwa 6-8% der Kinder mit angeborener Taubstummheit soll nach Berichten französischer Autoren eine centrale Retinopathie in Form von Pigmentverschiebungen vorliegen, die zwar der STARGARDT'schen Maculadegeneration ähnlich sind, jedoch nicht mit Funktionsausfällen einhergehen; Progredienz wurde bisher nicht beobachtet.
2. Eigene Untersuchungen von 186 taubstummen Kindern deckten in 11 Fällen (= 5,9%) Pigmentverschiebungen im Maculabereich bei erhaltener Funktion auf; nur dreimal (= 1,6%) lag das von AMALRIC beschriebene "typische" Bild vor. Die Taubstummheit der Patienten mit "typischer" centraler Retinopathie war in einem Fall (wahrscheinlich) angeboren, in den beiden anderen (wahrscheinlich) erworben.
3. Die bisher zur ätiologischen Deutung des Syndroms Taubstummheit und centrale Retinopathie aufgestellten Theorien werden kritisch diskutiert; ihre Basis erscheint im Hinblick auf die äußerst schwierige Unterscheidung erblicher, angeborener und erworbener Formen der Taubstummheit nicht sehr zuverlässig. Im eigenen Krankengut waren centrale Retinopathien nicht an angeborene Taubstummheit gekoppelt.

VI. LITERATURVERZEICHNIS

- Adler, H.: Beobachtungen und Bemerkungen über das Sehen der Taubstummen. Klin. Mbl. Augenheilk., 14, 64 - 96, 1876
- Albrecht, W.: Über die Vererbung der konstitutionellen sporadischen Taubstummheit, der hereditären Labyrinthschwerhörigkeit und Otosclerose. Arch. Ohr. - Nas. - und Kehlk. - Heilk., 110, 15-48, 1923
- Amalric, P.: Nouveau type de dégénérescence tapéto-rétienne au cours de la surdimutité. Société Française d'Ophthalmologie, 73, 195-212, 1960
- Arey, L.B.: Developmental Anatomy. A Textbook and Laboratory Manual of Embryology. Philadelphia, Saunders, 6th Edition, August 1954
- Bell, J.: Retinitis Pigmentosa and Allied Diseases. In U. Pearson Treasury of Human Inheritance, vol. II., part. I London, Cambridge University Press, 1922.
- Blankenstein, S. and Feinmann, L.H.: Macular Pigmentation Following Maternal Rubella. Am. J. Ophth. 35, 408-511, 1952
- Cordes: Diskussionsbemerkung zu Goar, L.E. and Potts, R.
- Cordier, J., Durieux J.B. et Barrncand, D.: Malformations oculo - auriculaires et mandibulo - faciales (typ Franceschetti-Goldenhaar). Bull. des Sos. d'Ophthal. de l'Est de la France, 1961.
- Diallinas, N.P.: Les altérations oculaires chez les sourds - muets. J. Gén. Hum. 8, 225-262, 1959.
- Doll, F.: Etude génétique de la surdi-mutité These, Nr. 357, Paris, 1947
- Elwyn, H.: Diseases of the Retina. New-York-Toronto, Blakiston Company, Sec.Ed. p. 360 - 362, 1953.
- Ellet: Diskussionsbemerkung zu Goar, E.L. and Potts R.
- Emerson, E.: Retinitis Pigmentosa or Rubella ? Am. J. Ophth. 45, 93-101, 1958

- Franceschetti, A. und Klein, D.: Über das Vorkommen von hereditärer juveniler Maculadegeneration bei zwei Geschwisterpaaren der Friedrich-Sippe "Glaser". Arch. Klaus-Stift. Vererb.Forsch., 16, 469-493, 1941
- Rétinite pigmentaire dominante avec surdit . Confin. neurol. (Basel), 8, 339-342, 1947/48.
- Gedda, L.: Sordomutismo e Genetica. Minerva med. (Torino), 19, 433-436, 1952.
- Goar, E.L. and Potts, R.: The Relationship of Rubella in the Mother to Congenital Cataracts in the Child. Tr. Am. Ophth. Soc. 43, 135-148, 1945.
- Graefe, A. von: Exceptionelles Verhalten des Gesichtsfeldes bei Pigmentierung der Netzhaut. Graefes Arch. Ophthal., 4 (II) 250-253, 1858
- Habermann, G.: Neuere Gesichtspunkte zu  tiologischen Differenzierungen angeborener Schwerh rigkeit und Taubheit. HNO-Wegweiser (Chemnitz) 6, 129-132, 1957.
- Hammerschlag, V.: Heredit r-degenerative Taubstummheit. Z. Ohrenheilk., 54, 18-36, 1907
- Henning, M.P.: Ohren rztliche Untersuchungen von Sch lern der Taubstummschulen Schwedens. Uppsala, Akadem. Abhandlung, 1928.
- Kierrungaard, E.: Retinitis pigmentosa with special reference to otologie. neurologie, and endocrine complications. (Eye Clin., Royal Blind. Inst., Copenhagen). Acta ophthalmol. (Copenh.) 26, 55-56, 1948.
- Kling, I.: Bidrag til k nnedommen om  gont r ndringar hos dövstumma, Hygiea, 94, 743-760, 1932.
- Lamy, M., Doll, F. und Marillier: R sultats d'une enqu te g n tique sur la surdi-mutit . Paris, Sem. Hos., 55, 2339-2349, 1949.
- Leber, Th.: Die Krankheiten der Netzhaut. in: Graefe-Saemisch, Handbuch der gesamten Augenheilkunde, Leipzig, Engelmann-Verlag, 2d., ed., 7, part.2, p. 1076; 1916
- Lemcke: Die Taubstummheit im Gro herzogtum Mecklenburg-Schwerin. Leipzig, Alfred Langhauser, 1892. Zitiert von Hammerschlag, 1907

- Lindenov, H.: The Aetiology of Deaf-Mutism.
With Special Reference to Heredity. E. Munksgaard, Copenhagen, p.1-246. 1945. Opera ex Domo Biol., 3, 10-267 1945.
- Loebell, H.: HNO-Heilkunde. München, Lehmanns Verlag, Seite 578-594, 1962.
- Mann, J.: Some Embryological Observations on Congenital Cataracts, Associated with Rubella in the Mother. Tr. Ophth. Soc. Australia, 4, 115, 1946.
- Marks, E.O.: Pigmentary Abnormality in Children Congenitally Deaf Following German Measles. Tr. Ophth. Soc., Australia 1946.
- Nettleship, E.: On some Hereditary Diseases of the Eye. Trans. Ophth. Soc. U.K., 29, 57-198, 1909
- Ormered, E.: The Pathology of Congenital Deafness. J. Laryng. London, 74, 919-950, 1960.
- Rohrschneider, W.: Kurzes Lehrbuch der Augenheilkunde. München, Lehmanns Verlag, 1962.
- Schäfer, H.: Die Augen der Zöglinge der Taubstummenanstalt in Gerlachsheim. Centralbl. Augenheilk., 8, 64-70, 1884.
- Siebemann, F. und Bing, R.: Über den Labyrinth- und Hirnbefund bei einem an Retinitis pigmentosa erblindeten angeborenen Taubstummen. Z. Ohrenheilk., 54, 265, 1907.
- Sirles, W.A. and Slaughter, H.: Pigmentary Degeneration of the Retina and Nerve Type of Deafness. Am. J. Ophth., 26, 961-966, 1943.
- Stargardt: Über familiäre progressive Degenerationen in der Maculagegend des Auges. Von Graefes Archiv für Ophthalmologie, Bd. 71, H. 3, 5534, 1909.
- Stockwell: Visual Defects in the Deaf- Child. Arch. Ophth. 48, 428-433, 1952
- Tannenbaum, A.: Factores etiologicos de la sordomudez-Rev. Otorrinolaring 19, 47-52, 1952.
- Toselli, C.: Nota preventiva sulle lesioni oculari nel sordo - mutismo congenito. Rass. ital. Ottal. 17, 259-263, 1948.

- Usher, C.H.: On the Inheritance of Retinitis Pigmentosa with Notes of Cases. Roy. Lind. ophth. Hosp. Rep. 19, 130-236, 1913/14.
- Usher, C.H. und Shennan, T.: Two Pedigrees of Retinitis Pigmentosa. Ann. Eugen. 4, 215-231, 1930/31.
- Waardenburg, P.J.: Das menschliche Auge und seine Erbanlagen. Part. 7 of Bibliographia genetica, p. 392, 1952.
- Walsh, F.: Clinical Neuro-Ophthalmology. Williams and Wilkins Co., Baltimore, 1947, p. 492, 2nd edit. 1957, p. 377-378.
- WIBAUT, F.: Zitiert von Waardenburg.
- Wilde, P.A.: Verwantshapen erfolgkheid bij doofstomheid er Retinopathia pigmentosa. Amsterdam, Inaug.-Diss. 1919.
- Wuillez: Diskussionsbeitrag zu Amalric, P. S. Fr. Opht. 73, 210, 1960

Für die Überlassung des Themas und die freundliche Unterstützung bei der Abfassung der Arbeit danke ich Herrn Professor Dr. H. REMKY.

Herrn Professor Dr. W. ROHRSCHEIDER danke ich für die Überlassung des Correferates.

L E B E N S L A U F

Am 21.3.1938 wurde ich, Franz-Josef Müller, als zweites von drei Kindern des damaligen Regierungschemierats Dr. Josef Müller und dessen Ehefrau Magdalena, geb. Lipp, in München geboren.

1944 kam ich im Alter von 6 Jahren in die Volksschule in München. Nach Abschluß der 5. Volksschulklasse trat ich im Herbst 1949 in das Wittelsbacher Gymnasium in München ein und legte dort nach 9 Jahren Realgymnasium im Jahre 1958 die Reifeprüfung ab.

Im Herbst 1958 begann ich das Studium der Medizin. Im Sommersemester 1959 bestand ich das Vorphysikum, im Wintersemester 1960/61 das Physikum. Nach dem 6. klinischen Semester legte ich im Frühjahr 1964 das medizinische Staatsexamen ab.

